Aus dem Pathologischen Institut der Universität Göttingen.
(Vorstand: Prof. Dr. Georg Gruber.)

Talipomanus

Ein Beitrag zur Kenntnis des sog. cong. Radiusdefektes

Dissertation

zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizinischen Fakultät der Georg-August-Universität
zu Göttingen

vorgelegt

am 21. Oktober 1937

von

Kurt Krückemeyer
aus Einbeck (Hann.)

GÖTTINGEN 1938
BUCHDRUCKEREI FERDINAND PIEPER / WEENDE-GÖTTINGEN

Dekan: Prof. Dr. W. Krantz
Berichterstatter: Prof. Dr. G. B. Gruber

Tag der mündlichen Prüfung: 21. Januar 1938

Mißbildungen sind pathologische Zustände, welche durch Störungen der Entwicklung hervorgerufen sind; dabei können Wachstumsstörungen als Begleitvorgänge ebenfalls den Formfehler erhöhen. E. Schwalbe definiert die Mißbildungen als während der Entwicklung zustandegekommene Veränderungen eines oder mehrerer Organe oder Organsysteme oder des ganzen Körpers, welche außerhalb der Variationsbreite der Art gelegen sind[1]). Da nun die Form der Organe meist schon bei der Geburt ausgebildet ist, so werden die den Mißbildungen zugrundeliegenden Entwicklungsstörungen sich in der Regel während des embryonalen Lebens abspielen. Die Mißbildungen sind nahezu immer angeborene. Immerhin muß die Möglichkeit der Entstehung einer Mißbildung durch postembryonale Entwicklungsstörung zugegeben werden.

Zur Einteilung der Mißbildungen empfahl W. Culp auf Grund der Abstammungslehre die Abweichungen von der Norm in vier Gruppen zu teilen, die sich durch den Grad der Entfernung von der Norm und durch die Verschiedenheit ihrer Vererbbarkeit unterscheiden:

1. Modifikation:
   Geringgradige Abweichungen von der Norm, keine Vererbbarkeit.
2. Mutation:
   Abweichungen vom Typus, die sich der Variationsgrenze nähern oder darüber hinausgehen. Stets Vererbbarkeit festgestellt.
3. Mißbildungen:
   Mehr oder weniger hochgradige Abweichungen vom Typus. Vererbbarkeit nicht festgestellt, aber auch nicht sicher auszuschließen.
4. Monstren:
   Hochgradige Abweichung vom Typus. Niemals Vererbbarkeit.

Diese Einteilung von W. Culp läßt sich auf Grund der heutigen Einsicht nicht mehr durchführen. Modifikationen der Form können

[1]) Aschoff's Lehrbuch d. pathol. Anatomie. 4. Auflg. 1. Teil, Jena 1919; S. 346.

gewiß als erworbene Änderungen eine Rolle spielen. Aber für viele Mißbildungen, die im Erbgang auftreten, spielen in allererster Hinsicht — wie man heute gar nicht anders annehmen kann — mutative Einflüsse eine Rolle; also müssen Culp's 2. und 3. Reihe zu einer einzigen zusammengenommen werden. Was nun seinen 4. Absatz anbelangt, so ist dem entgegenzuhalten, daß beispielsweise sehr früh gestörte Entwicklung erhebliche, monströse Form zur Folge haben kann — etwa im Fall unfreier janusköpfiger Doppelbildung mit Rhachischisis, Myelokele, mit Bauchbruch und Ekstrophia vesicae; dennoch ist in solchem Fall die Annahme genotypischer Faktoren durchaus nicht abzuweisen. Es geht daher nicht mehr an, „Monstren" als besondere Gruppe von sonstigen, erblastigen Mißbildungen zu trennen, wenn auch exogen bedingte Modifikationen — etwa durch Amnionsverwachsung — recht monströse Entstellung zur Folge haben können.

Hinsichtlich der Genese einer Mißbildung unterscheiden wir also grundsätzlich zwei Möglichkeiten, nämlich:

1. Vererbte Formfehler.
2. Erworbene Formfehler.

Bei ihrer wissenschaftlichen Betrachtung sind wiederum zwei Blickfelder zu berücksichtigen,

1. Die formale Genese (gestaltliches Werden).
2. Die kausale Genese (ursächliches Werden).

Die formale Genese von Mißbildungen findet ihre Erklärung vielfach dadurch, daß eine mehr oder minder beträchtliche Entwicklungshemmung stattgefunden hat.

Für die kausale Genese kommen innere und äußere Ursachen in Betracht. Erstere sind in Anomalien des Anlagematerials gegeben; es handelt sich also um Anomalien der Keimzellenstruktur und -funktion. Daraus erwachsende Mißbildungen beruhen auf Eigenschaften der Erbmasse, sind also als vererbt zu bezeichnen. Zu den äußeren Ursachen der Mißbildungen gehören die verschiedenartigsten intrauterin auf den Foetus einwirkenden — mechanischen, chemischen, physikalischen (z. B. Röntgenstrahlen) — Schädlichkeiten. Eine große Bedeutung für die Entstehung von Mißbildungen wird Anomalien der Schafhaut zugeschrieben; so führte man viele Entwicklungshemmungen auf ein zu enges Amnion oder auf Verwachsungen der Körperoberfläche mit dem Amnion zurück (amniogene Mißbildungen).

In vielen Fällen von Mißbildungen läßt sich aber die Ursache überhaupt nicht nachweisen. Man kann daher auch keine ausreichende Einteilung nach ätiologischen oder entwicklungsgeschichtlichen Grundlagen vornehmen. Am besten teilt man das ganze Feld der Entwick-

lungsstörungen ein in Doppel- oder Mehrfachmißbildungen einerseits und in Einzelmißbildungen anderseits.

Meine Arbeit soll sich auf die sog. Talipomanus beziehen. Man versteht darunter einen Fehler des Handansatzes, der eine gewisse Ähnlichkeit der Handstellung mit den Pranken eines Maulwurfs hat, sodaß man kurzweg von Maulwurfshand (Talipomanus) spricht. Die Gründe für solche Gestaltung sind anatomisch faßbar, sie sind nicht einheitlich. So findet man bei den angeborenen Handgelenkskontrakturen Abweichungen der Hand zum Vorderarm nach verschiedenen Richtungen hin. Alle danach zu unterscheidenden Formen bezeichnen wir mit Klumphand (Talipomanus); nach Kirmisson nehmen wir Klumphand als Bezeichnung jeder dauernden Lageabweichung der Hand zum Vorderarm. So ist es auch richtig, das Wort „Klumphand" für die Fälle abweichender Handstellung infolge von Knochendefekten zu gebrauchen; dem steht Zengerly's Meinung gegenüber, der den Ausdruck „Klumphand" (= eigentliche Klumphand) für die Kontraktur ohne Knochendefekt reserviert wissen will. Um der Verwirrung zu steuern, die der verschiedene Sprachgebrauch hervorruft, empfiehlt es sich, entweder die ursprüngliche weitere Bedeutung des Wortes „Klumphand" anzunehmen, oder vielleicht noch besser, die in Frage stehende Handgelenksdeformität durch die einfache Beschreibung ihrer fehlerhaften Stellung oder auf Grund ihrer Entstehungsart zu bezeichnen, sodaß man beispielsweise reden würde von Manus contrakta flexa oder Talipomanus nach Radiusdefekt.

Schon Bouvier hat versucht, in die Verworrenheit des Begriffes „Klumphand" Ordnung zu bringen, indem er diese sehr zahlreichen Arten allesamt in drei Klassen einteilte, je nachdem das Knochengerüst normal oder nicht normal war.

Zur ersten Gruppe rechnete er alle die Fälle, in denen das Knochengerüst gut entwickelt war.

Zur zweiten alle die, bei denen das Skelett wohl vollständig aber schwach entwickelt war.

Zur dritten alle die, bei denen ein oder mehrere Knochen fehlten.

Kirmisson hat diese Einteilung vereinfacht, indem er die zweite Gruppe, von der nur ganz selten Fälle beobachtet worden sind, mit der dritten vereinigte und so sämtliche Fälle von Klumphand in zwei Gruppen unterzubringen versuchte, deren Einteilungsprinzip die Integrität oder die Anomalie des Skeletts ist.

In der Entstehungsweise unterscheidet man nach Marchand für die Klumpfußbildung drei Hauptarten, die ganz analog auch für die Talipomanus gelten:

1. Durch abnorme Lage und Druckverhältnisse, die wohl am häufigsten kong. Verkrümmung der Hände veranlassen.
2. Mit Defekt eines Vorderarmknochens, meist des Radius, der vielleicht ebenfalls auf eine abnorme Lage und Raumbewegung, jedoch in frühere Zeit des foetalen Lebens zurückgeführt werden kann.
3. Durch veränderte Innervation und Muskelaktion, z. B. paralytische Klumphand, wobei sowohl Paralyse als auch Kontraktion eine Rolle spielen. Diese Form findet sich am häufigsten bei Mißbildungen des Rückenmarks, z. B. Spina bifida occulta.

Ich werde mich hier nur mit der Talipomanus nach Radiusdefekt beschäftigen, d. h. ich werde eine Anzahl von neuen Beobachtungen mitteilen und epikritisch werten. Jedoch sei es mir gestattet, vorher einen kurzen Überblick über die verschiedenen Formen der Talipomanus nach veränderter Muskelaktion zu geben. Dabei wird sich nicht vermeiden lassen, der ersten Marchand'schen Gruppe nahezukommen, d. h. cong. Stellungsanomalien der Hände, die durch Lage- und Druckverhältnisse veranlaßt waren.

Nach Lode unterscheidet man, je nachdem entweder die Flexoren oder die Extensoren überwiegend gespannt oder verkürzt sind: Talipomanus flexa et extensa. Die erstere zerfällt wieder in zwei Formen:

a) Talipomanus flexa pronata s. Talipomanus vara.

Hier sind Flexoren und Pronatoren vorzugsweise gespannt und verkürzt; die hohle Hand ist nach rückwärts und auswärts gewendet, die Hand bildet einen rechten Winkel mit dem Vorderarm. Die Finger sind gebogen, die hohle Hand ist konkav, der Radius bedeutend nach der Ulna proniert.

b) Talipomanus flexa supinata s. Talipomanus valga.

Hier sind Flexoren und Supinatoren gespannt, die hohle Hand ist nach auswärts und gerade vorwärts gewendet und in einem rechten Winkel gegen den Vorderarm geneigt, Radius gegen Ulna supiniert.

Bei beiderlei Formen findet mehr oder weniger Atrophie der Hand und des Vorderarms statt. Die Bewegung der Hand und des Vorderarms sind sehr eingeschränkt. Die Knochen des Carpus verlassen zum Teil ihre Artikulationen. Die Metacarpalknochen nähern sich einander und bilden eine Grube, deren Konkavität in der hohlen Hand liegt. Die Ligamenta Carpi sind auf dem Handrücken sehr gespannt, in der hohlen Hand sehr erschlafft.

c) Demgegenüber steht die weit seltenere Talipomanus extensa.

Die Extensoren haben hier das Übergewicht, der Handrücken hält sich gegen die Streckseite des Vorderarmes in rechtwinkliger Richtung. Keine Konkavität der hohlen Hand, keine Konvexität des Handrückens. Die Hand befindet sich in vermehrter Adduktion oder Abduktion.

Aus der Rosenkranz'schen Statistik, die über 55 Fälle von angeborenen Kontrakturen der oberen Extremitäten ohne Knochendefekt referiert, ersieht man, daß die Kontraktur der oberen Extremität nur verhältnismäßig selten, in 10 Fällen unter 55, die einzige Mißbildung war. Meist war die angeborene Klumphand noch mit verschiedenartigen Mißbildungen an anderen Körperteilen vereint; am häufigsten, 35 mal unter 55 Fällen, war der angeborene Klumpfuß als Begleiterscheinung der Klumphand da; hiervon ist er allerdings nur in 14 Fällen die einzige begleitende Mißbildung gewesen, fast immer waren noch Kontrakturen der Finger zu beobachten, wie überhaupt die Träger einer primären cong. Klumphand ohne Knochendefekt eine ganz besonders hochgradige Disposition zu angeborenen Kontrakturen aller übrigen Gelenke haben (Aschner und Engelmann). In zwei Fällen fand sich auf der einen Seite „Klumphand mit Radiusdefekt", während sich auf der anderen Seite nur primäre cong. Klumphand ohne Knochendefekt zeigte. Aschner und Engelmann vermuten, daß auch auf der Seite mit anscheinend normalem Skelett ein minimaler Defekt, etwa eine leichte Hypoplasie der distalen Epiphyse des Radius, die zur Klumphandstellung disponiert, bestanden habe, oder daß eine Entwicklungsverzögerung des betr. Knochens im Vergleich zum Parallelknochen während der Embryonalzeit zur Klumphandstellung geführt habe, die auch dann bestehen bleiben würde, wenn der Knochen seine normale Länge erreichte.

Auf die Frage nach der Ätiologie glaubt Rosenkranz auf Grund von elektrischen Untersuchungsbefunden auf eine neurogene Entstehung, und zwar auf intrauterine spinale Affektion schließen zu dürfen. Die Ursache der Innervationsstörung wird man entweder in einer intrauterinen Nervenerkrankung oder in Hirn- und Markdefekten infolge von Keimvariation zu suchen haben.

Der Grund, warum Klumphand seltener ist als Klumpfuß, liegt wohl darin, daß die oberen Extremitäten, einmal aus dem Rumpfe hervorgewachsen, viel früher ihre Ausbildung und Vollendung erlangen als die unteren. Eine eigne Prädisposition zu ihrer Entstehung dürfte aber wohl darin liegen, daß die Beugemuskeln und Pronatoren des Vorderarms beim Foetus sehr lebhaft und früh sich entwickeln können. Wo dies auf Kosten der Extensoren und mithin exzessiv

erfolgt, wird unter noch dazugehöriger Mithilfe verschiedenartiger dynamischer Einflüsse eine Talipomanus flexa entstehen. Für Heredität hat man in diesen Fällen keine zweifelsfreien Anhaltspunkte.

Die Therapie der cong. Kontrakturen der oberen Extremität sei bei dieser Gelegenheit kurz erwähnt. Man strebt in solchen Fällen die Beseitigung der Deformität an, damit die Kinder später den Anforderungen des Lebens gerecht werden. Allerdings beschreibt Lode einen Mann, dessen beide Hände Talipomanus flexa und Atrophie der Arme aufwies; dennoch erreichte er durch jahrelange Übung eine bemerkenswerte Gewandtheit, so daß er gut schreiben konnte.

Die Beseitigung der Kontraktur der Hände und der Finger geht infolge der Atrophie der Muskulatur sehr langsam von statten. Die unblutige Behandlung besteht hier in Massage, Gymnastik, Elektrisation und Anlagen von einfachen Schienenverbänden oder Fixation in einem verstellbaren Schienenverband nach Collin. Die Erfolge dieser einfachen Behandlung sollen recht erfreulich sein (Pierchand, Zengerly). Kommt man mit der unblutigen Behandlung nicht zum Ziel, so wird man zur Sehnendurchschneidung bzw. -Verkürzung, eventuell gleichzeitiger Sehnentransplantation greifen müssen. Auch mit dem blutigen Verfahren sind Erfolge erzielt worden (Fürst, Wunsch, Manciere). Prognostisch ist zu sagen, daß selbst hochgradige Kontrakturen einer befriedigenden Heilung, mindestens aber bedeutender Besserung zugeführt werden können.

Die Talipomanus nach Radiusdefekt ist in ihrer äußeren Erscheinung außerordentlich gleichmäßig. Am meisten fällt eine Verschiebung der Längsachse der Hand gegen die Verlängerung der Längsachse des Vorderarms nach der radialen Seite und nach oben auf, so daß zwischen beiden ein Winkel entsteht, der einem rechten nahekommt. Weiterhin ist auch ihre Querachse verschoben, so daß sie mehr oder weniger mit der Längsachse statt mit der Querachse des Vorderarms zusammenfällt. Bei dieser Stellung schneidet sich der Ulnarrand der Hand mit dem distalen Ende der Ulna annähernd rechtwinklig. Das Handgelenk ist stets in seiner Beweglichkeit, namentlich der aktiven, sehr beschränkt, wenn auch in manchen Fällen trotzdem die Brauchbarkeit des Gliedes erträglich ist. Der Vorderarm ist im Kubitalgelenk gestreckt, in den meisten Fällen pflegen auch die Exkursionen dieses Gelenkes stark beschränkt zu sein. Der Vorderarm zeigt fast in allen Fällen eine nach hinten konvexe in geringem Maße nach außen oder innen gerichtete Krümmung. Er ist dabei atrophiert, ebenso kann der Oberarm mäßige Atrophie aufweisen, in der Mehrzahl der Fälle ist er aber normal gestaltet.

Die Abweichungen der äußeren Form erklären sich aus denen des Skeletts. Vom Radius fehlt meist jede Spur. In einer Reihe von Fällen finden sich am proximalen Ende des Vorderarms kümmerliche

Reste, besser gesagt, Anlageteile des Radius. Von deren distalen Ende geht häufig ein starkes Ligament zur Handwurzel, das gewissermaßen den fehlenden Teil des Knochens ersetzt.

Am Humeruskopf finden wir keine Anomalien, ebenso keine nennenswerten am Oberarm; erst dessen Gelenkende ist wieder mißgestaltet. Die Epikondylen sind vorhanden. Dagegen soll die Eminentia capit. humeri nicht ausgeprägt sein, sobald das obere Ende des Radius gänzlich fehlt; sie ist dagegen vorhanden bei allen Fällen mit Rudiment des oberen Radiusteils. Die Trochlea ist ausgebildet, ihre Auskehlung ist verhältnismäßig flach, so daß nur ein walzenförmiges oder planes Gelenkende ausgebildet erscheint.

Der Schaft der Ulna zeigt eine Krümmung von verschieden hohem Grade konvex nach hinten und außen. Der Processus styloides pflegt zu fehlen. Am Handgelenk beteiligen sich nur das Lunatum und Triquetrum an der Artikulation mit der Ulna, und zwar nicht an deren freiem Ende, sondern an einer oval überknorpelten Fläche, die sich etwas oberhalb des freien Endes auf der vorderen und medialen Seite der Ulna findet. In der Handwurzel fehlen meist das Naviculare, Multangulum majus und minus.

Von hohem Interesse sind ferner die Abweichungen der Muskulatur. Die Schultermuskulatur verhält sich im ganzen normal. Brachialis int. und Bizeps sind die am häufigsten abnormen Muskeln des Oberarms. Der normale Teil des Brachialis int. ist stets schlecht entwickelt, häufig fehlt auch die äußere Portion. In vielen Fällen finden sich aber versprengte Muskelbündel an der Außenseite des Oberarms, die man ihm zurechnen muß. Der Coracobrachialis zeigt selten Anomalien. Ebenso ist die Streckmuskulatur am Oberarm durchweg normal.

Nun zu den Verhältnissen am Vorderarm. Die Ausschaltung der Scheidewand, die sonst vom Radius und Lig. interosseum gebildet wird, dürfte eine große Rolle spielen. Die Extensoren und Flexoren fehlen ganz oder sind zu einem untrennbaren Ganzen verschmolzen. Dazu kommen viele Abnormitäten des Ursprungs und der Insertion, die durch die Verzerrung der Skelettverhältnisse bedingt sind. Fast immer fehlt der Pronator quadratus und der Supinator brevis, häufig der Palmaris longus. Die Flexores digit. communes und der Extensor carpi ulnaris fehlen fast nie, sind aber oft schlecht entwickelt. Ferner sind die Beuger und Strecker der Finger, entsprechend dem einschlägigen Strahlmangel, unvollkommen gebildet. Demgemäß die Interossei und die Lumbricales reduziert.

Von den Nerven ist der Ulnaris immer vorhanden. Der Radialis endigt unter dem Ellenbogen, sein Hautast zur Hand fehlt. Alle Gebiete, die ihrer Innervation beraubt sind, übernimmt der Medianus.

Die Arteria brachialis und ulnaris pflegen keine Abnormitäten aufzuweisen. Die Arteria radialis fehlt meistens oder zeigt geringere Ausbildung oder Obliteration des peripheren Teils. Die Arteria interossea übernimmt teilweise die Pflichten der radialis.

Auf Grund dieser anatomischen Daten ist folgendes zusammenfassend zu sagen:

Von den Skeletteilen sind vorwiegend diejenigen der radialen Seite betroffen. Distale Diaphyse und Epiphyse des Radius fehlen konstant.

Die Muskelanomalien entstehen zum Teil primär, d. h. aus denselben Ursachen wie die Mißbildungen, teils sekundär dadurch, daß ihre Insertionspunkte fehlen oder verlagert sind, und daß so die normal stattfindenden ausgedehnten Umgestaltungen während der Entwicklung gestört werden. Man findet am Oberarm fast konstant Abnormität des langen Bizepskopfes und des Brachialis int. Der Ursprung und die Insertion stehen aber in keiner Beziehung zu den defekten Skeletteilen. Man nimmt an, daß sie deshalb abnorm wurden, weil sie an der radialen Seite der Extremitätenanlage liegend, von derselben Schädlichkeit betroffen wurden, die den Defekt erzeugte. Bei den Abnormitäten am Vorderarm müssen sekundäre Anomalien eine Rolle spielen.

Die Nerven behalten ihre ursprüngliche Lagebezeichnung zum Rückenmark bei und bieten selbst nur wenig Anomalien dar. Aus den Anomalien der Gefäße ist wenig zu schließen, da man ihre Morphologie zu wenig kennt. Geht man etwas näher auf die Pathologie und Ätiologie dieses sog. Radiusdefektes, der tatsächlich nicht ein Radiusdefekt sondern ein Radiusmangel ist, ein, dann läßt sich kurz sagen:

Man unterscheidet totalen und partiellen Radiusmangel.

Bei totalem Radiusmangel ist nicht die geringste Andeutung eines Radius-Strahles vorhanden. Beim partiellen Mangel fehlt in den meisten Fällen das untere Ende des Knochens, jedoch sind auch seltene Vorkommnisse beobachtet worden, bei denen das obere Ende fehlte. Diese haben nach Kirmisson's Ansicht nichts mit der angeborenen Klumphand zu tun, da im Gegensatz zu dem Befunde bei unterem Radiusmangel hier die Hand ihre normale Stellung hatte.

Vergleicht man die Fälle congenitalen unvollständigen Radiusmangels untereinander mit den Fällen congenitalen vollständigen Radiusmangels, so ergeben sich nachstehende Resultate:

1. Unvollständiger Radiusmangel kommt seltener als vollständiger, und ersterer wie letzterer bei Individuen beiderlei Geschlechts vor, deren Körper in der Regel auch anderweitig mißbildet ist.

2. Bei unvollständigem Radiusmangel an dem einen Arm ist der andere Arm bald wohlgebildet (W. Gruber), bald mißbildet und in diesen Fällen mit vollständigem Radiusmangel behaftet (Meckel, Sylvester).
3. Unvollständiger Radiusmangel ist bald am rechten, bald am linken Arm, aber bis jetzt noch nicht an beiden Armen ein und desselben Individuums gesehen worden.
4. Der Defekt entspricht dem unteren Teil des Radius. Das Radiusrudiment zeigt bald nur das knorplige Capitulum (Sylvester), bald das obere Ende (Meckel, Cruveilhier), bald die obere Hälfte des Radius (W. Gruber).
5. Unvollständiger Radiusmangel geht immer mit anderweitigen Fehlern, Mißbildungen und Abweichungen am betr. Arm einher. Es fehlen der größere Teil des Humerus, die Mittelhandknochen des Daumens und Zeigefingers und die Phalangen dieser und des Mittelfingers. Es sind die Hände wohl immer Klumphände bei Mangel des Daumens, Zeige- oder Mittelfingers.

Regelmäßig beobachtet man beim Radiusmangel völlige Abwesenheit oder rudimentäre Bildung des Daumens. Schon Otto weist auf das regelmäßige Zusammentreffen des congenitalen Radiusmangels mit Daumendefekt hin. Fort fand in 9 Fällen den Radius- und Daumenmangel beiderseits vorkommend. Aus der Zusammenstellung von W. Gruber können wir entnehmen, wie durchaus stetig das Zusammentreffen dieser Mißbildung mit Daumenmangel ist, indem Gruber nur einen Fall auffinden konnte, wo bei Radiusmangel die normale Anzahl wohlgebildeter Finger vorkam. Auffallend ist die Angabe in der bisherigen Casuistik, daß es sehr selten sei, daß ein mit sog. Defekt des Radius geborenes Kind über die ersten Stunden des Lebens hinwegkam.

Die Beobachtungen von Roger und Hovel, Davaine, v. Wiebers, Prestat, Cruveilhier betreffen in keinem Fall Erwachsene. Es handelte sich immer um reife ausgetragene Foeten, die auch noch andere Mißbildungen aufwiesen.

Herschel fand bei 32 Fällen folgende Verhältnisse:

Beiderseitigen sog. Radiusdefekt:	16 =	50 %
rechtsseitigen „ „	7 =	22 %
linksseitigen „ „	8 =	25 %
ohne Seitenangabe d. sog. Radiusdefekts:	1 =	3,1 %

In der Hälfte der Fälle fand sich also die Abnormität auf beiden Seiten, während die andere Hälfte sich fast gleichmäßig auf die rechte und linke Seite verteilte. Nur eine geringe Anzahl der mit dem sog.

Defekt behafteten Individuen war durchaus frei von jeglicher weiterer Abnormität. Und nur diese drei Fälle bezogen sich auf lebende Menschen. Dieses Verhältnis hat wohl in der Tatsache seine Begründung, daß bei den meisten mit Radiusmangel Behafteten gleichzeitig sonstige Mißbildungen und wohl auch ein Letalfaktor vorhanden sind. Die fraglichen Abnormitäten gehören fast ausschließlich der Kategorie der Hemmungsmißbildungen an, wozu man mit Foerster nicht nur das Fehlen und die Verkümmerung von Organen, sondern auch Spaltbildungen, Atresien und Verschmelzungen rechnet. Solche Fehler fand Herschel in seinen 32 Fällen folgendermaßen ausgedrückt:

Wolfsrachen	5	= 15,6 %
Hasenscharte	7	= 21,9 %
Hernia diaphragmatica	2	= 6,2 %
Perforation des Septum ventriculorum	5	= 15,6 %
Atresia ani	3	= 9,4 %
Deformitäten der unteren Extremitäten	9	= 28,1 %
Deformitäten des Knochensystems überhaupt	24	= 75 %

Somit stellten die Deformitäten des Knochensystems den häufigsten der begleitenden Fehler dar.

Was nun die Ätiologie der Mißbildungen und damit auch der Klumphand durch Radiusmangel anbetrifft, so wurde in den früheren und frühesten Zeiten den Sternen und den Stellungen derselben bei der Geburt des Kindes eine große Rolle zugeschrieben. Andere wiederum nahmen an, daß sie eine Strafe Gottes seien oder hielten sie für das Werk des Teufels. Heute dürfen wir derartige Theorien als wissenschaftlich völlig erledigt betrachten, wenn sich auch in der kindlichen Einfalt und Torheit uneingeweihter Menschen diese Vorstellungen gelegentlich jetzt noch festsetzen. Denn eine sehr große Rolle in dieser Hinsicht spielt auch heute noch der Aberglaube der Menschen; er läßt sich wohl nie ganz ausrotten und treibt unter der Vorstellung des sog. „Versehens" auch im Blickfeld der Talipomanus seine Blüten[1]).

[1]) Unter „Versehen" ist folgendes zu verstehen: Eine schwangere Frau erschrickt vor irgend einer Sache. Ist die Frau z. B. vor einem Verbrecher, der vor ihren Augen geköpft wurde, erschrocken, so bringt sie nach solchem Aberglauben ein kopfloses Kind zur Welt. Burdach nahm sogar an, daß als Wirkung eines Versehens eine Schwangerschaft übersprungen werden könnte, und gibt hierfür ein Beispiel: Eine schwangere Frau erschrickt vor einem Bettler mit Armstumpf; sie gebar einen wohlgeformten und normalen Knaben. Bei der nächsten Schwangerschaft dachte die Mutter gar nicht mehr an den Vorfall, und trotzdem gebar sie ein Kind mit entsprechend deformem Arm.

Es kann als selbstverständlich bezeichnet werden, daß die heutige Wissenschaft derartige Entstehungsmöglichkeit einer solchen Mißbildung ablehnt auf Grund der Kenntnis der Entwicklungsgeschichte.

Bereits Soemmering hat zu Ende des 18. Jahrhunderts in der Beschreibung einiger Mißgeburten, die er auf dem anatomischen Theater in Kassel untersuchte und deren Schilderung er in Mainz herausgab, sich mit ausgezeichneten Gründen gegen die Berechtigung dieses Aberglaubens gewendet. Freilich im Mittelalter und in der frühesten Neuzeit, in der der Aberglaube noch tiefer wurzeln konnte und entwicklungsgeschichtliche Forschungen noch nicht so tiefe Einsicht vermitteln konnten, fielen derartige abergläubische Meinungen über Entstehung einer Mißbildung auf fruchtbaren Boden, auch bei Ärzten und Gelehrten. Nach Ploß-Barthels finden wir den Glauben an das Versehen ebenso gut in ganz Europa, wie auch bei den Chinesen, Japanern und bei den Schwarzen im dunkelsten Afrika. Ploß macht sogar Mittel bekannt, die nach Meinung der Anhänger des Versehens zu ergreifen seien, um derartiges Versehen abzuwenden, bzw. wieder gut zu machen.

Es ist ganz klar, daß eine Mißbildung, die in einem systemisierten Strahlenmangel beruht, kaum durch die psychogene Wirkung eines Schreckens zustande kommen konnte. Das war aber erst zu begründen, als man begonnen hatte, Entwicklungsfehler wissenschaftlich aufzuklären. Man hat in der Tat erst im 18. Jahrh. mehr Sicherheit der Anschauung über das Wesen der Mißbildungen erlangt. Nach Foerster sind folgende Gründe gegen die Annahme eines Versehens anzuführen:

1. Viele Mißbildungen, die durch Versehen entstanden sein sollen, kommen viel häufiger ohne Versehen vor (von 65 Fällen z. B. sollen 4 = 6,1 % durch Versehen entstanden sein).
2. Die meisten Mißbildungen entstehen in den ersten Wochen der Schwangerschaft, also zu einer Zeit, in der die meisten Frauen noch keine Ahnung haben, daß sie schwanger sind.
3. Dieselbe Mißbildung kehrt bei mehreren Kindern derselben Frau wieder; bei dem einen soll sich die Mutter versehen haben, bei dem andern nicht.
4. Bei Zwillingen ist oft nur der eine mißgebildet, der andere nicht.
5. Es findet keine direkte Nervenverbindung zwischen Mutter und Kind statt.

Alles in allem muß man ein „Versehen" als Ursache einer Mißbildung ablehnen, wenn auch der Glaube an ein Versehen bei den meisten Frauen nicht ausgerottet werden kann. Selbst das Zugeständnis Foerster's, es könnten Furcht und Schrecken, bzw. sonstige psychische Affektionen auf den körperlichen Zustand der

Schwangeren und somit auch auf den Embryo einwirken, wird man heute nur mit der äußersten Skepsis hinnehmen.

Auf der andern Seite hat heute die Einsicht in eine genotypische Natur mancher Mißbildungen großen Fortschritt gemacht. Es handelt sich dann um fehlerhafte Beschaffenheit der Keimsubstanzen, sei es auf männlicher oder weiblicher Seite oder auf beiden Seiten zugleich. Es macht sich hier also der Einfluß der Eltern auf die Frucht als sog. erbliche Übertragung in Form der Mißbildungen geltend. Wissen wir auch nicht, wie die ersten ätiologischen Umstände solcher Einwirkung beschaffen sind, so sprechen wir hier von primären Entwicklungsfehlern.

Diesen primären Formfehlern stehen diejenigen als sekundäre angeborene Deformitäten gegenüber, bei denen die Verunstaltung nach anfänglich normaler Anlage des Foetus durch ein abnormes Wirken äußerer Kräfte hervorgerufen wird. Hierbei ist zu berücksichtigen, ob die äußeren Kräfte auf den an und für sich normal entwickelten oder intrauterin erkrankten Foetus einwirken. Viel bedacht sind die Einwirkungen äußerer Gewalten auf die Frucht, welche als Stoß, Schlag, Erschütterung den Leib der schwangeren Mutter direkt oder indirekt treffen können. Solch traumatische Verursachungen — etwa durch die Bauchdecke als mittelbare Wirkung — sind ebenfalls sehr zweifelhaft. Dagegen bleibt die Frage durchaus zu überlegen, ob nicht vaginale Gewalteingriffe mit dem nicht erreichten Ziel der Schwangerschaftsunterbrechung zur Verstümmelung der gleichwohl weiterlebenden Frucht führen können.

In andern Fällen mag es so sein, daß der Foetus normal, in seinem Verhältnis zur Umgebung aber abnorm ist. Pathologische Zustände des Amnions können deformierend wirken. Sowohl durch Verwachsung des Embryos mit dem Amnion, wie durch mangelhafte Ausdehnung der Schafhaut soll die Frucht leiden, sollen Teile ihrer Organisation gegeneinander verschoben und getrennt werden können. Man erkennt die Amnionseinwirkungen entweder am Mangel oder am Überfluß des Fruchtwassers, ebenso wie sie sich durch Reste amniotischer Schnürungen, Amnionsfäden und dergleichen offenbaren.

Vielleicht können auch pathologische Neubildungen der Gebärmutter den Raum in Utero verringern und dadurch Deformität veranlassen. Raummangel im Uterus kann auch bedingt sein durch krankhafte Vergrößerung des Foetus oder einer seiner Teile. Die Gruppe dieser Deformitäten bezeichnet man auch als intrauterine „Belastungsdeformitäten". Auch diese Veränderungen sind wenig klar. Vermutlich macht nicht der Raummangel im Uterus die hyperplastische Fehlform, sondern infolge der übermäßigen Fehlbildung kommt es zum Raummangel der Gebärmutter. Über chemisch-physikalische Umstände als äußere Faktoren der Mißbildungsgenese weiß

man für den Menschen so gut wie nichts, wenn man auch Marchand's Standpunkt teilen kann, daß toxische Einwirkungen, wie experimentelle Untersuchungen an niederen Tieren mehr und mehr gezeigt haben, die gleiche Rolle spielen können bei Entstehung von Mißbildungen wie etwa mechanische Entstehungsursachen.

Was speziell die Klumphand betrifft, so sucht man schon seit Hippokrates ihre Ursache in einem abnorm intrauterinen Druck. Es sind besonders Lücke und Volkmann gewesen, die Fälle mitteilten, an denen sie den Beweis zu liefern suchten, daß Klumphand auf abnormer Kindeslage und auf abnormen intrauterinen Druck zurückzuführen sei. An den von ihnen beobachteten Fällen konnten sie sogar Druckmarken nachweisen, sie stützten sich besonders darauf, daß in den meisten Fällen das Fruchtwasser stark vermindert war. Ein Fall, der diese Theorie bestätigen sollte, befindet sich im Pathologischen Institut in Straßburg, und wird auch von Ehrlich in seinen Untersuchungen über die cong. Defekt- und Hemmungsbildungen erwähnt. Es handelt sich um einen 6-monatlichen Foetus, der mit Klumphand und Klumpfuß beiderseits behaftet ist. Das Fruchtwasser soll bei diesem Foetus schon 4 Wochen vorher, ehe er zur Welt kam, abgegangen sein.

Was nun die Ätiologie der angeborenen Klumphand im Speziellen angeht, so müssen wir unterscheiden zwischen der Ätiologie der angeborenen Klumphand, die mit Radiusdefekt einhergeht und dem Zustandekommen der sog. Talipomanus vara. Fehlt der Radius, so hat man angenommen, daß es sich nach der Gegenbaur'schen Archipterygealtheorie um eine Reduktion des ersten Gliedmaßen-Strahls handelt.

Die Gegenbaur'sche Archipterygealtheorie faßt das Skelett der oberen Extremität aller Wirbeltierklassen über den Fischen als eine fortlaufende Entwicklungsreihe aus den Vorderflossen auf. Aus dem einfachen Hebelarm der Flosse ist ein mehrfaches bewegliches Hebelsystem geworden. Nach dieser Theorie zerfällt die obere Extremität in eine Stammreihe und 4 Strahlen. Zu der Stammreihe oder „Hauptstrahl" gehört: Humerus, Ulna, 2 Carpalstücke, Os metacarpale V und die Phalangen des 5. Fingers.

Dem ersten Strahl entsprechen:

Radius, Os naviculare, Os multangulum maius, Metacarpus und Phalangen des Daumens.

Den übrigen Strahlen entsprechen:

Zeige-, Mittel-, Ringfinger mit den dazugehörigen Metacarpal- und Carpalknochen.

Diese Theorie macht leicht verständlich, warum in der großen Mehrzahl der Fälle von Radiusmangel zugleich der Daumen, das Os

multangulum maius und das Os naviculare fehlen, sie gehören nämlich als intergrierende Skelettbestandteile zum ersten Strahl.

Diese Theorie und die darauf beruhende Ansicht, den Radiusmangel als eine Reduktion des ersten Strahles aufzufassen, hat zuerst begeisterte Fürsprache gefunden, hat sich dann aber bald durch anatomische Untersuchungen von Wiedersheim als unhaltbar erwiesen. Goldmann ist es vor allem gewesen, der darauf hingewiesen hat, daß die Frage nicht im phylogenetischen Sinne zu lösen ist, sondern daß unbedingt ein entwicklungsgeschichtlicher Zusammenhang zwischen den proximalen und distalen Abschnitten der Extremitäten besteht. Aus entwicklungsgeschichtlichen Vorgängen heraus hat er die Entstehung der Mißbildung der Gliedmaßen zu erklären versucht, indem er sie als Hemmungsbildung der verschiedenen Strahlen bezeichnet.

Diese Hemmungsbildung muß als primär bezeichnet werden und der sekundären Form, der Talipomanus vara, gegenübergestellt werden. Solche sekundären Formen sind dann als intrauterine Belastungsdeformitäten aufzufassen, und zwar spricht dafür das häufige Zusammentreffen von angeborener Klumphand mit angeborenem Klumpfuß.

Ein Beispiel für die Unhaltbarkeit der Gegenbaur'schen Theorie im Ursachenkreis des Radiusmangels gibt O. Schmidt an einem Fall von sog. partiellem Radiusdefekt, wobei die auffallendste Erscheinung eine Polydaktylie war. Der überzählige Daumen, so glaubt er, stehe in keinem Zusammenhang mit der Mißbildung. Er ist mehrfach in der Familie beobachtet worden, merkwürdig war nur, daß ein und derselbe Mensch einerseits einen Mangel, andrerseits eine Verdoppelung, und zwar noch innerhalb ein und desselben entwicklungsgeschichtlich zusammengehörigen Teiles aufweist. Die Polydaktylie deutet darauf hin, daß man solch einen Fall nicht als eine Reduktion des ersten Strahls nach Gegenbaur's Theorie auffassen darf.

Beim Durchsuchen der medizinischen Literatur ergibt sich, daß der totale Radiusmangel wohl bei Mißgeburten als relativ häufig bezeichnet werden kann, dagegen das Fehlen des Radius bei sonst normalgebildeten Erwachsenen eine große Seltenheit ist.

Einen interessanten Fall schildert O. Petersen:

Es handelte sich um einen 31 jährigen Patienten, der im Alter von 2½ Jahren durch seine Wärterin mit Lues infiziert worden war. Der linke Vorderarm zeigte an seiner Radialseite eine gewisse Konkavität und einen geringeren Umfang im Vergleich zum rechten. Es fehlte fast die ganze Diaphyse, vom Radius ließ sich nur noch das Capitulum und der Processus styloides durchfühlen. Alle Muskeln waren

vorhanden, die Hand mit 5 Fingern schien wohlgebildet. Die Untersuchung der inneren Organe ergab nichts Pathologisches. Es erhob sich nun die Frage: Handelt es sich um einen congenitalen oder aquirierten „Defekt"? Aus einer Tabelle O. Petersen's ist nachgewiesen, daß bei den beiden Fällen mit Lues alle Finger wohlausgebildet waren, während es sich bei allen anderen Fällen um Mißgeburten mit fehlendem Daumen handelte.

Wie schon erwähnt, lassen sich die cong. Knochendefekte auf Bildungshemmung im fötalen Leben zurückführen. Es kommt eben nicht zur vertikalen Spaltbildung der Armknochenlage, und daher fehlt neben dem Radius auch der entsprechende Daumen. Sind nun alle Finger vorhanden, so ist anzunehmen, daß auch der Radius ausgebildet war und erst postfoetal aus irgendeinem Grunde wieder zerstört worden ist; den Grund könnte man eventuell in der syphilitischen Dyskrasie suchen. Das ist natürlich eine Hypothese, die erst dann Sicherheit gewinnt, wenn sich in fraglichen Fällen die syphilitische Gewebsveränderung im Bereich des mangelhaften Radiusdefektes und seiner Weichteile erweisen läßt. Übrigens hat W. Gruber ein ähnliches Vorkommnis eines 35 Tage alten Mädchens mit Syphilis, Darmkatarrh und allgemeiner Anaemie beschrieben. Dieses Kind hatte Klumphände. An den Unterarmen waren die Radii nicht durchzufühlen. Außer den deformen Armen waren anderweitige äußerliche Deformitäten nicht bemerkt worden. Die inneren Organe zeigten ebenfalls keine Mißbildungen außer Hufeisenniere.

Heute steht man, wie mir Gg. B. Gruber sagt, all diesen Bezichtigungen der Syphilis als Veranlassung so typischer Mißbildung ablehnend gegenüber, wie der Radiusmangel eine ist. Natürlich kann ein mißbildetes Kind auch die Zeichen der Syphilis darbieten, aber ursächlich sind beide Veränderungen nicht in Einklang zu bringen.

Unica stellen die Beobachtungen von Restemeier und Mau dar, die bei Radiusmangel einseitige Ulnaverdoppelungen aufgewiesen haben sollen. Im Fall Restemeier's handelte es sich um ein Kind im 3. Lebensjahr, das eine Mißbildung der Hand und des Unterarms infolge doppelter Anlage der Ulna bei fehlendem Radius aufwies. Außer dieser fehlerhaften Anlage waren bei dem Kinde keine krankhaften Veränderungen gefunden worden. An Stelle des Radiusstrahls war der zweite Ulnastrahl getreten. Wie aus der Beschreibung der Handwurzelknochen zu schließen ist, konnte die Mißbildung der Hand aufgefaßt werden als eine Doppelbildung der Strahlen des Mittel-, Ring- und kleinen Fingers, die in Größe, Lage, Form beiderseits von dem einfach entwickelten Zeigefinger eine ausgesprochene Symmetrie aufwiesen. Sie war die Folge einer doppelten Ulnabildung bei fehlendem Radius.

Ähnlich beschrieb Mau den cong. Radiusmangel eines 9jährigen Knaben mit Ersatz des fehlenden Radius durch eine zweite Ulna.

Was die Erblichkeit anbetrifft, so hat Kümmel geglaubt, schließen zu dürfen, daß eine Vererbung der Talipomanus vorläufig einwandfrei nie nachgewiesen sei. Er sowie verschiedene andere Autoren vertraten die Ansicht, daß Röhrenknochendefekte auf exogene Momente, vor allem auf intrauterine Druckwirkung, zurückzuführen seien. Aschner und Engelmann glauben nun nach den neuesten Beobachtungen von Rabaud und Hovelaque, die einen Mäusestamm durch sieben Jahre verfolgten, in welchem sich doppelseitiger Tibiadefekt rezessiv vererbte, einerseits die Vermutung eines rezessiven Erbganges der Röhrenknochendefekte bestätigen zu können — der aus den spärlichen Erfahrungen am Menschen nur mit einer gewissen Wahrscheinlichkeit erschlossen werden konnte, weil eben die Vererblichkeit nur sehr selten nachzuweisen ist — anderseits aber auch den Einwand einer Entstehung dieser Knochendefekte durch exogene Faktoren ablehnen zu können. So wie im normalen Genotypus des Menschen ein Genkomplex existiert, dessen Aufgabe es ist zu überwachen, daß die einzelnen Teile des Organismus in der für die Species charakteristischen Anzahl zur Entwicklung kommen, so haben Aschner und Engelmann einen pathologischen Genkomplex zum Röhrenknochendefekt vermutet und es wahrscheinlich machen können, daß es ein und derselbe Genkomplex sei, der für Knochendefekte im ganzen Organismus verantwortlich zu machen ist, und daß es eine Frage der Lokaldisposition sei, welche Teile des fertigen Organismus vom Defekt betroffen werden. Dabei dürften diese genotypischen, pathologischen Lokalisationsfaktoren eine um so höhere Durchschlagskraft besitzen, je peripherer das Gebiet ist, welche sie vertreten, d. h., daß die normale Ausbildung der phylogenetisch älteren Organe (Ober- und Vorderarm) im Genotypus sicherer gewährleistet erscheint, während die phylogenetisch jüngeren (Handanlage) eine stärkere Variabilität aufweisen. Ganz allgemein tritt der pathologische Genkomplex vorzugsweise in biologisch minderwertigem Keimplasma auf. Eine gewisse Vererbbarkeit der Knochendefekte ist auf Grund neuerer Beobachtungen demnach wohl nicht abzusprechen, zumindest als sehr wahrscheinlich anzunehmen, wenn ein pathologischer Genkomplex zum Röhrenknochendefekt im Erbgang der Eltern auftritt.

Übrigens ist eine Beobachtung, die Joachimsthal schon vor mehr als 30 Jahren machte, hier beachtenswert, weil sie auf die familiäre Häufung einschlägiger Beobachtungen hinweist. Er veröffentlichte den Fall eines 15jährigen Knaben mit Mangel des Radius und Daumens auf der linken und Fehlen des Daumens auf der rechten Seite. Die Vorgeschichte besagte, daß die Mutter und drei Geschwister auch schon Mängel an der oberen Extremität aufwiesen, während eine

Schwester allerdings frei von Verbildung war. Die Mutter zeigte angeborene Dorsalluxation resp. Subluxation der Daumen in den Gelenken mit den dazugehörigen Metacarpalknochen, der jüngere Bruder beiderseitigen Daumenmangel, die 9jährige Schwester linkswärts eine ulnare Deviation der Daumenendphalanx, die 6jährige Schwester eine Verdoppelung beider Zeigefinger und Daumenmangel. Eine familiäre Neigung zur Mangelbildung im Bereich des radialen Strahles ist demnach hier wohl nicht abzusprechen; ja, es ist in dem Erbgang von der Mutter die Anlage einer Knochenschädigung offensichtlich vorhanden. Es würde sich nun natürlich fragen, ob ein Elternteil der Mutter ebenfalls Verbildungen aufwies; aber darüber findet sich nichts im Bericht des Verfassers.

Die Diagnose „Klumphand mit cong. Radiusdefekt" wird bei Säuglingen und kleinen Kindern kaum Schwierigkeiten machen. Meistens kann man schon im klinischen Befunde durch äußere Betastung des Unterarmes einen Mangel des Radius feststellen, andernfalls gibt heute das Röntgenbild sicheren Aufschluß. Hat man keinen Röntgenapparat zur Verfügung, und ist man somit auf die klinische Untersuchung angewiesen, so kommt differentialdiagnostisch eine Lähmung des Nervus radialis in Betracht.

Aber auch zur Ausschließung dieser Krankheit gibt es ein sicheres diagnostisches Hilfsmittel: Die elektrische Untersuchung. Man findet bei Klumphand, daß die Muskeln, die alle mehr oder weniger atrophisch sind, normal elektrisch erregbar sind.

Kurz möchte ich auch noch die Therapie bei Klumphand mit Radiusmangel streifen. Die therapeutischen Erfolge sind nach Erfahrungen einiger Chirurgen und Orthopäden wohl nicht günstig zu nennen, was die Wiederherstellung einer funktionstüchtigen Hand anbelangt. Von der Durchschneidung der auf der radialen Seite der Hand deutlich hervorspringenden Flexoren und Adduktorensehnen, von der künstlichen Arthrodese des Handgelenks, von in korrigierter Stellung angelegten Gipsverbänden ist wenig Erfolg zu versprechen. Das leuchtet wohl auch aus dem vielfachen Suchen nach Operationsmethoden in dieser Sache heraus:

Hoffa machte in einem Falle die Osteotomie mit nachfolgender Redression der falschen Handstellung.

Sayre verfuhr in ähnlicher Weise, nahm aber noch die Extirpation einiger Carpalknochen vor, um die erwünschte Handstellung zu erreichen.

Bardenhauer spaltete das untere Ende der Ulna longitudinal und pflanzte den proximalen Teil des Carpus in den Spalt der Ulna.

Auch M. Curdy operierte in ähnlicher Weise. Er machte die Tenotomie der kontrakten Sehnen, spaltete die Ulna und nähte den Carpus in richtiger Stellung an die Ulna mit recht gutem Erfolg an.

Die Erhaltung der richtigen Handstellung bei Radiusmangel ist am besten möglich, wenn die Handwurzel auch auf der radialen Seite dauernd von Knochen gestützt wird. Es liegt nun nahe, durch Einpflanzung eines passenden Knochenstückes eine solche Stütze zu schaffen. Dieser Gedanke muß beim kindlichen Knochen fallen gelassen werden; denn bei dem weitergehenden Wachstum der Ulna und dem fehlenden Wachstum am neugebildeten epiphysenlosen unterem Radiusende würde sich im Laufe der Zeit der alte Zustand der Hand wiederherstellen. Will man einen Dauererfolg erzielen, so muß das neugeschaffene untere Radiusende wachstumsfähigen Epiphysenknorpel besitzen. Wie nun die Versuche Küttner's, Helferich's und Enderlen's zeigen, ist diese Forderung auf dem Wege der freien Transplantation, weder homöoplastisch noch heteroplastisch erfüllbar. Es bleibt nur noch eine Möglichkeit: Die Verlagerung eines Knochenstückes mit Epiphysenknorpel in Form eines an Weichteilen gestielten Lappens: Axhausen hat 2 Fälle beschrieben, bei denen er die Operation in diesem Sinne ausführte und damit gute funktionstüchtige Resultate erzielte. Man darf hier technische Schwierigkeiten nicht scheuen, wenn es sich darum handelt, einen Menschen nutzbringender in den Produktionsgang eines Volkes einzufügen. Eine Behandlung erübrigt sich, wo die Funktion durch persönliche aktive Bewegungsübungen gebessert ist, wie bei einem Fall von Blenke, wo ein Patient mit beiderseitiger Klumphand, von Beruf Schreiber, schnell und gut schreiben konnte. Es hat natürlich keinen Sinn, in solch einem Falle große Operationen zu unternehmen, die den augenblicklichen Zustand nicht wesentlich bessern, ja womöglich noch verschlechtern.

Ich möchte am Schluß der Allgemeinbetrachtungen über Radiusdefekt mit Klumphand das Analogon zum Radiusmangel, den sog. „angeb. Ulnadefekt" (— auch hier wäre die Benennung „Ulnamangel" richtiger —) nicht unerwähnt lassen. Der angeb. Ulnamangel findet sich viel seltener als der angeb. Radiusmangel. In der Zusammenstellung von Kümmel finden sich neben 67 Vorkommnissen von Radiusmangel nur 13 Fälle von Ulnamangel, von denen 8 total und 5 partiell waren.

Nach Kirmisson soll diese Mißbildung selten symmetrisch sein. Die rechte Seite scheint häufiger befallen als die linke, während beim Radiusmangel diese Verteilung rechte und linke Seite gleichermaßen belastet.

Die Hand befindet sich in einer Mittelstellung zwischen Pro- und Supination und ist nach der Ulnaseite des Vorderarms abgewichen. Hoffa hält den Fehler für eine Hemmungsbildung. Es handelt sich seiner Meinung nach um ein Stehenbleiben der Entwicklung auf einer sehr frühen Stufe des Embryo. Kümmel legt die Entstehung des

Ulnamangels in die ersten vier Lebenswochen und nimmt als Ursache eine primäre radialwärtse Knickung der Vorderarmanlage an, bedingt durch Störungen von Seiten des Amnions oder Raummangel im Uterus. Schenk beschreibt einen Fall von Ulnamangel bei einem 48jährigen Mann. Über die Vererbbarkeit gilt das gleiche wie beim sog. Radiusdefekt.

In den nachfolgenden Abschnitten gehe ich auf Beobachtungen von Radiusmangel ein, die teils in Form von Röntgenbildern, teilweise als Sammlungspräparate im Pathologischen Institut Göttingen vorhanden sind.

Fall I (S.-Nr. 612/34).

Es handelt sich um ein 49 cm langes, 2000 g schweres Kind im Alter von 9 Stunden. Durch Sektio caesarea geboren, unter Erscheinungen der Kreislaufstörungen gestorben.

Der Sektionsbericht ergibt folgendes:

Haut hellrot, Finger- und Zehennägel überragen die Endglieder. Die Wollhärchen sind nur an den Schultern etwas stärker ausgebildet, Unterhautfettgewebe gut entwickelt.

Bauchsitus ungefähr normal, Coecum und Colon ascendens sowie das Quercolon bis zur Überquerung des Duodenums haben ein gemeinsames, freies Gekröse mit dem Dünndarm. Alle Venen des Bauchraumes sind sehr stark gefüllt und erweitert, ebenso die Venen am Hals und im Thorax. Die einzelnen Bauch- und Beckenorgane zeigen keine Besonderheiten.

Lungen blau-rot, die vorderen oberen Teile gut entfaltet. Pleura zart, an den Lungenrändern subpleurale Blutungen. Die Venen des Herzens sind stark angefüllt, an der Außenseite der Arterien kleine Blutaustritte, Klappen unverändert.

Schädel nicht configuriert, im Schädel keine Blutungen. Falx cerebri und Tentorium intakt. Alle Sinus prall gefüllt, desgleichen die Venen des Gehirns und die Meningen. Knorpel-, Knochengrenze scharf, Knochenkern gut ausgebildet.

In dem Leichenöffnungsbericht wird nichts von einer Klumphandstellung erwähnt. Es ist also anzunehmen, daß die Hand äußerlich normal gebildet und alle Finger vorhanden waren. Auch röntgenologisch ist keine einwandfreie Klumphandstellung festzustellen; es ist lediglich linksseitig ein partieller Radiusdefekt vorhanden, der aber wohl nicht weit genug fortgeschritten ist, um eine ausgesprochene Klumphandstellung zu bedingen. Die Länge des übriggebliebenen Radiusteiles beträgt nach dem Röntgenbilde gemessen 1,4 cm (im Gegensatz zur rechten Hand, wo der Radius, vollkommen normal gebildet, 3,7 cm mißt!).

Die Ulna ist konkav nach der Radialseite gebogen und voluminöser als die rechte. Der Humerus ist wohlgebildet. Da ein Präparat nicht vorhanden ist, kann ich über die Muskeln und Nerven nichts Genaueres aussagen, möchte aber auf Grund der Handstellung annehmen, daß Anomalien nicht vorhanden sind. Die rechte Hand ist vollkommen normalgebildet. Man darf diesen Fall wohl in die Rubrik des einseitigen partiellen Radiusmangels einreihen.

Sonst sind keine Mißbildungen vorhanden. Es besteht kein Verdacht auf Lues.

Fall II (S.-Nr. 646/34).

Es handelt sich um eine 38 cm lange, 1370 g schwere Leiche einer männlichen Frühgeburt aus dem Pathologischen Institut in Mainz.

Keine klinischen Angaben.

Der Leichenöffnungsbericht ergibt Folgendes:

Lage der Brust- und Bauchorgane regelrecht. An den inneren Organen sind keine Besonderheiten festzustellen. Lediglich das Herz fällt durch seine Größe auf, die Muskulatur der Ventrikel ist dick, im Durchschnitt 4 mm. Über dem ganzen Schädeldach bräunliche, sulzige Blutmassen. Beim Abheben des Schädeldaches sieht man eine stark verdickte Dura und statt des Gehirns eine breiige Masse, an der keine Einzelheiten zu erkennen sind. Die vordere Schädelgrube ist nur angedeutet, in ihrer Mitte findet sich eine seichte Grube. Der Kopf ist von vorn nach hinten abgeflacht. An der Stelle der Nasenwurzel ist nur eine zwischen den inneren Augenrändern verlaufende 1 cm breite Hautnarbe vorhanden. Die Oberlippe ist in der Mitte von einem 6 mm breiten Spalt durchsetzt, der sich rechts und links von der Mittellinie in die Anlage zweier Nasenflügel fortsetzt. Der harte Gaumen ist in seiner ganzen Ausdehnung zu beiden Seiten der Mittellinie gespalten. Die Mittellinie selbst wird eingenommen von einem Septum, das sich nach oben hin fortsetzt. Das rechte Auge ragt etwas stärker aus seiner Höhle hervor als das linke. Neben der beschriebenen Abplattung des Kopfes von vorn nach hinten weicht die Symmetrieachse auch von rechts vorn nach links hinten ab. Die Pfeilnaht verläuft entsprechend von rechts vorn nach links hinten. Das Kinn ist vorne auf die Brust gesenkt, sodaß eine Halsanlage nur hinten in 1 cm Höhe zu bemerken ist.

Die Unterarme reichen vom Ellbogen nur 3,5 cm nach abwärts, am unteren Ende liegen sie rechtwinklig nach innen, d. h. es schließt sich eine Handanlage in dieser Richtung an sie an. Die Finger dieser Handanlage zeigen nach abwärts, ein Daumen fehlt offenbar beiderseits. An der rechten Hand sind der Mittel- und Ringfinger miteinander verwachsen, aber äußerlich nicht verschmolzen. An der linken Hand dagegen sind Zeige- und Mittelfinger völlig miteinander verschmolzen, während der Ringfinger im Bereich der Grund- und Mittelphalanx mit dem Mittelfinger verwachsen ist. Der Radiusstrahl fehlt beiderseits vollkommen, die Ulna ist beiderseits nicht an Volumen vergrößert, der Humerus wohlgebildet. Der Dickenumfang der Arme ist rechts größer als links (gemessen 1 cm oberhalb des distalen Endes des Humerus beträgt der Umfang 2,5 : 2,1 cm!). Daraus ist wohl zu schließen, daß die Muskelbündel links Anomalien aufweisen. Diesen Fall darf man wohl einreihen unter die Gruppe: „Totaler Radiusmangel beiderseits mit Klumphand, Syndaktylie und Fehlen der Daumen".

An sonstigen Mißbildungen sind noch vorhanden: Arhinencephalie, doppelseitige Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte ohne erkennbaren Zwischenkiefer. Wirbelkörper und Rippen vollzählig, normal gebildet, ohne Defekte. Die Wirbelsäule ist in der Lumbalgegend gering konvex nach links gebogen. Klumpfuß, der sehr oft mit Klumphand verbunden ist, liegt hier nicht vor. Die unteren Extremitäten sind völlig wohlgebildet.

Fall III (S.-Nr. 586/36).

Es handelt sich um eine 40 cm lange, 1170 g schwere weibliche Totgeburt mit den typischen Zeichen der Reife aus der Hebammenlehranstalt in Mainz. Es ist das 8. Kind der Familie.

Nach dem Sektionsprotokoll zeigen Bauch- und Brustorgane keine pathologischen Veränderungen, keine Organmißbildungen. Falx cerebri und Tentorium intakt; Knorpel-, Knochengrenze scharf, keine Feuersteinleber, somit cong. Lues wohl ausgeschlossen.

Die Schultern sind stark hochgezogen, die Arme sind in ihrer ganzen Länge an den Körper dicht angelegt. Die Unterarme sind halb so lang wie die entsprechenden Oberarme, die Hände werden in maximaler Adduktionsstellung gehalten, so daß die radiale Seite der Hand die radiale Seite des Unterarms berührt. Man sieht beiderseits keine Daumen, es sind nur die 4 übrigen Finger vorhanden, die in leichter Beugestellung gehalten werden, wobei rechts Digitus V über die andern Finger gelagert ist, während an der linken Hand eine unvollkommene Syndaktylie des 2. und 3. Fingers besteht.

Röntgenologisch wird nun das bestätigt, was durch die äußere Betrachtung der oberen Extremitäten schon vermutet werden konnte: Es sind typische Klumphände bei beiderseitigem radialen Strahlenmangel, d. h. es fehlt der Radius und es mangelt seine Fortsetzung im Bereich der Hand, es mangelt beiderseits der Daumen. Beide Vorderarme sind verkürzt, wie dies bei Radiusmangel so gut wie immer zutrifft. Die Ulna ist beiderseits leicht konkav nach der radialen Seite des Unterarms gebogen, an Volumen nicht vermehrt. Der Humerus zeigt röntgenologisch keine Veränderungen.

Rippen und Wirbelkörper vollzählig, zeigen keine Defekte. Untere Extremitäten normal gebildet. Die Halswirbelsäule zeigt eine leichte Konkavität nach rechts. Als einzige sonstige Mißbildung wäre noch die Form der linken Ohrmuschel zu erwähnen. Statt linker Ohrmuschel sieht man im Bereich des linken Unterkieferwinkels eine erbsengroße, längsverlaufende Hautfalte, die an der Basis der vorderen Fläche eine stecknadelgroße Öffnung zeigt (Mikrotie).

Fall IV (S.-Nr. 426/32).

Es handelt sich um ein reifes Neugeborenes im Alter von einer halben Stunde aus der Landesfrauenklinik in Hannover[1]).

Sektionsbericht:

Der ganze Dickdarm ist links vom Dünndarm gelegen, das Coecum und der Anfangsteil des Dickdarms haben ein mit dem Dünndarm gemeinsames freies Gekröse. Erst von der Mitte des Colon transversum an besteht ein Mesocolon. Die Bauchdeckenmuskulatur ist normal entwickelt, die rechte Nabelarterie ist nicht vorhanden. Die beiden Nieren sind klein, teilweise von bis linsengroßen Zysten durchsetzt. Die Ureteren sind gut ausgebildet, das linke Nierenbecken ist etwas erweitert. Die Leber zeigt einen sehr großen rechten und einen sehr kleinen linken Lappen. An Magen, Duodenum und Pankreas nichts Besonderes. Milz groß, am unteren Pol finden sich an der medialen Seite abnorme Furchungen und Höckerungen, es ist hier eine kleine, etwa erbsengroße Nebenmilz dicht an der Hauptmilz gelegen. Der Dünndarm zeigt im Bereich des unteren Ileum ein 6 mm langes, 4 mm weites Divertikel. Hals-, Rachen-, Brustorgane unverändert. Pfennigstückgroßer Defekt im Ventrikelseptum unter dem Aortensprung. Falx cerebri und Tentorium unverletzt. Am Gehirn keine Blutung. Die Betrachtung der Beckenorgane zeigt einen typischen, am Fundus etwas gesattelten Uterus mit 2 Tuben. Es sind 2 Keimdrüsen vorhanden, die makroskopisch Hoden sehr ähnlich sehen. Nebenhoden ist nicht zu sehen. Der Uterus setzt sich nach unten zu in eine prallelastische, vermutlich einer verschlossenen und zystisch ausgeweiteten Scheide entsprechenden Vorwölbung fort. Der Penis ist sehr kurz, die Vorhaut kaum ausgebildet, die Harnröhre ein Stück weit nach oben offen, der Hodensack geschlossen aber leer. Es handelt sich um ein Hermaphroditismus masculinus tubularis.

[1]) Vgl. R. Walther, Über Hermaphroditismus, Inaug.-Diss. Göttingen 1934.

Die Betrachtung des Präparates der oberen Extremität zeigt, daß der rechte Vorderarm sehr kurz ist, beinahe ganz fehlt, die Hand nach innen verdreht. Der linke Unterarm ist auch kürzer als normal, die Hand zeigt Deviation nach der radialen Seite des Unterarmes. Die Hände zeigen beiderseits alle 5 Finger, keine Syndaktylie. Das ganze äußere Aussehen der Handstellung läßt auf Klumphand mit Radiusdefekt schließen. Wie das Röntgenbild zeigt, ist vom rechten Radius ein kleiner Knochenkern, vom linken ein kurzes Knochenstäbchen entwickelt. Die Ulna ist beiderseits kurz und stark gekrümmt, rechts voluminöser als links. Der Humerus ist normal gebildet. Es handelt sich hier um partielle Radiusdefekte, wo rechts nur ein Radiusrudiment vorhanden ist, links eine Hypoplasie des Radius, die soweit fortgeschritten ist, daß sie eine Klumphandstellung hervorruft. Beide Füße in Klumpfußstellung, links mehr als rechts. Rippen- und Wirbelkörper vollzählig und wohlgebildet.

Hier ein Fall von beiderseitigem Radiusdefekt in Verbindung mit anderen Mißbildungen wie: Hermaphroditismus masculinus tubularis, Klumpfuß, der sehr häufig mit Radiusdefekt vergesellschaftet ist, Defekt im Ventrikelseptum, Linkslage des Dünndarms, Meckel'scher Divertikel, Dysmorphie der Milz mit kleiner Nebenmilz im Hilus, Fehlen der rechten Nabelarterie.

Fall V (S.-Nr. 285/33).

Es handelt sich um eine 32 cm lange weibliche, neugeborene Leiche. Finger- und Zehennägel erreichen die Kuppen nicht, Lanugobehaarung überall vorhanden.

Leichenöffnungsbericht:

An der großen Kurvatur des Magens links finden sich zwei erbsengroße Nebenmilzen. Magen, Duodenum, Pankreas, Gallenblase zeigen keine Besonderheiten. Die Leber reicht mit ihren deutlich stärker entwickelten Lappen weit nach links hinüber und schiebt sich zwischen Milz und Zwerchfell. Die rechte Niere und der rechte Ureter fehlen. Blase und Genitale o. B. Dünndarm und Dickdarm besitzen ein gemeinsames nicht sehr langes Mesenterium. Das Colon ascendens und transversum liegt gänzlich in der linken Bauchhöhlenhälfte. Zunge, Rachen o. B. Ösophagus endet blind in Höhe des Ringknorpels und steht mit dem rechten Hauptbronchus dicht neben der Bifurkation in breiter Verbindung. Auf der rechten Seite findet sich nur ein etwa mandelkerngroßer Lungenlappen, in der der rechte Bronchus einstrahlt. Die linke Lunge ist regelrecht ausgebildet. Herz o. B.

Bei der äußerlichen Betrachtung des Präparates sieht man folgendes:

Der Kopf ist stark nach rechts gebeugt, das Gesicht nach links oben gewendet. Das rechte Ohr ist der rechten Schulter stark genähert. Der hintere Teil des Schädeldaches ist bis zu einer von Ohr zu Ohr über den Scheitel gezogenen Linie breit offen. Die Hals-, Brust-Lendenwirbelsäule ist gespalten und offen. In der Mitte sieht man ein bandförmiges, rotgraues Gewebe, das von einer dünnen Membran umgeben ist, die seitlich allmählich in die Rückenhaut übergeht. Die rechte Brustkorbhälfte ist stark deformiert, spitzwinklig nach innen gekippt, der untere Rand nach außen gebogen.

Die rechte Hand ist stark medianwärts adduziert. Ihre Achse bildet mit der Unterarmachse einen rechten Winkel, der rechte Radius fehlt. Es finden sich nur drei Finger, der erste zeigt einen stark verkrümmten Nagel und eine im Verhältnis zur Grundphalanx zu schmächtige Mittel- und Endphalanx. Der Mittelfinger zeigt eine sehr breite Grundphalanx, der Ulnafinger ist regelrecht gebildet. Die linke obere und beide untere Extremitäten sind wohlgebildet. Einseitiger totaler Radiusdefekt mit Talipomanus, verbunden mit anderen Mißbildungen wie: Gnathoschisis, Rachischisis, cervicalis, thoracalis und lumbalis

posterior. Kypho-Lordo-Skoliose der Wirbelsäule. Skoliotisch und myogen bedingter Schiefhals, Fehlen der oberen drei Rippen, Aplasie der rechten Niere und des rechten Ureters, Hypoplasie der rechten Lunge, Atresie des oberen Ösophagus, zwei Nebenmilzen.

Fall VI (E. 868, 1928).

Es handelt sich um zwei von auswärts eingesandte obere Extremitäten ohne klinische Angaben. Ein Sektionsbericht liegt nicht vor.

Äußerlich betrachtet zeigen die beiden Extremitäten typische Talipomanus. Die Hände sind beiderseits stark nach der radialen Seite des Unterarmes adduziert. Die Finger sind stark gebeugt, links sind 4 Finger vorhanden, wobei der Mittelfinger den Zeigefinger überragt und bedeckt, der Daumen fehlt, rechts auch nur vier Finger vorhanden. Der Daumen scheint auch hier zu fehlen, allerdings sieht man an der Mittelphalanx des Zeigefingers ein daumenähnliches Gebilde hängen. Die Unterarme sind im Verhältnis zu den Oberarmen stark verkürzt. Die Diagnose „Talipomanus beiderseits" wird durch das Röntgenbild bestätigt. Es handelt sich um beiderseitigen Radiusmangel, ebenso fehlt jeweils der erste Metacarpen-Strahl. Es liegt einseitiger Daumenmangel vor, während man rechts wohl eine Daumenanlage in Grund- und Mittelphalanx annehmen darf. Die Ulna ist konkav nach der radialen Seite gebogen, der Humerus war wohl gebildet. Ob noch andere Mißbildungen mit vorliegen, läßt sich nicht mehr feststellen.

Fall VII (S.-Nr. 246/28).

Es handelt sich um ein 28 cm langes weibliches Neugeborenes, das mit den klinischen Angaben: „Krötenkopf, beiderseitiger Radiusdefekt" eingeschickt wurde (Prof. Schultze, Braunschweig).

Die innere Besichtigung ergibt ein freies Gekröse zwischen Colon ascendens und Dünndarm. Die Leber erscheint etwas kleiner als gewöhnlich, Nieren und Nebennieren an gewöhnlicher Stelle, jedoch sind die Nieren mehr klumpförmig rundlich und kugelig. Die Nebennieren erscheinen hypoplastisch und liegen am oberen Pol etwas mehr vor den Nieren als auf ihnen. Die übrigen inneren Organe zeigen keine pathologische Veränderung.

Die äußere Besichtigung des Präparates zeigt eine Anencephalie und Kraniorachischisis — parieto-occipito-cervico-dorsalis — mit mäßiger Skoliose der Hals- und Brustwirbelsäule nach rechts, so daß der Kopf etwas nach links auf die Schulter gelegt erscheint, zumal ein Halseinschnitt äußerlich nicht erkennbar ist. Die oberen Extremitäten zeigen die typische Abknickung der Hand nach der radialen Seite des Unterarms, die Finger scheinen vollzählig vorhanden zu sein, zumindest sind die Daumen in ihrer Grundphalanx zur Anlage gekommen, was auf dem Röntgenbild an der rechten Hand deutlich zu sehen ist. Die Unterarme erscheinen verkürzt, die Ulna ist rechts stark konkav nach der radialen Seite gebogen, während sie links ziemlich ihre gerade Form beibehalten hat. Der Humerus ist normal gebildet. Es handelt sich hier um totalen Radiusmangel beiderseits bei rudimentärer Anlage der Daumen. Die unteren Extremitäten zeigen bis auf einen Pes varus links keine Veränderung. Die Wirbelsäule zeigt im Bereich des Halses und der Brust eine Skoliose nach rechts, die Brustwirbelsäule weist in ihrem oberen und unteren Abschnitt Defekte und Verschiebungen einiger Wirbelkörper auf, die wohl mit zur Abbiegung der Wirbelsäule nach links beigetragen haben. Die Zahl der Rippen ist auch nicht vollständig, die oberen scheinen zu fehlen.

Fall VIII (Bilder-Inv. Nr. 418).

Es handelt sich um ein altes Musealpräparat aus dem Pathologischen Institut in Innsbruck, von dem nur das Röntgenbild ohne irgendwelche klinischen Angaben oder ein Sektionsprotokoll zur Verfügung steht.

Es besteht eine einseitige (rechtsseitige) Klumphandbildung mit totalem Radiusdefekt. Die Hand bildet mit der radialen Seite des Unterarms einen rechten Winkel. Die Finger sind alle fünf normal zur Anlage gekommen bis auf den Zeigefinger, dessen Mittelphalanx fehlt. Der Unterarm ist sehr verkürzt, die Ulna konkav nach der Radialseite gebogen, der Humerus ist wohlgebildet. Der linke Arm zeigt keine Anlage irgendeiner Mißbildung. Die Zahl der Rippen ist vollständig und ohne irgendwelche Knochendefekte. An der Wirbelsäule fehlen die Wirbelkörper der oberen 6 Halswirbel, während der 7. Wirbel normal gebildet ist; sonst zeigt die Wirbelsäule weiter keine Defekte. Die Knochen der unteren Extremitäten sind ohne Besonderheiten.

Es handelt sich hier um einen arhinencephalen Sympus mit mittlerer Oberkiefernspalte, Nabelbruch und totalem einseitigen Radiusdefekt. Ob Mißbildungen innerer Organe vorliegen, ist nicht näher ermittelt worden. Doch ist — wie sonst bei Sirenen — eine mangelhafte Entwicklung der Harnorgane wahrscheinlich [1]).

Fall IX (Bilder-Inv. Nr. 426).

Auch hier steht mir nur das Röntgenbild eines alten Präparates aus dem Innsbrucker Pathologisch-anatomischen Museum zur Verfügung ohne nähere Angaben.

Es handelt sich hier um Anencephalie und Rachischisis cervicalis, verbunden mit beiderseitiger Klumphand, die durch doppelseitigen Radiusdefekt bedingt ist. Rechts sind nur 4 Finger vorhanden, der Daumen fehlt. An der linken Hand dagegen ist der Daumen in seiner Grundphalanx zur Anlage gekommen, sodaß man hier von einem Daumenrudiment sprechen kann. Die Unterarme sind verkürzt, die Ulna gerade gebildet, an Volumen nicht vermehrt. Der Humerus beider Oberarme wohlgebildet, weist aber beiderseitig eine Fraktur mit geringer Dislokation ad axin im oberen Drittel auf. Ich nehme an, daß diese Fraktur erst post patum entstanden ist. Rippen vollzählig, ohne Defekt, Wirbelsäule normal gebildet, untere Extremitäten normal.

Fall X (Bilder-Inv. Nr. 907).

Dieser Fall ist bereits aus Gründen der Humero-Radial-Synostose von A. Frank in „Beiträge zur pathologischen Anatomie und zur allgemeinen Pathologie" von Ziegler, Bd. XCIX, H. 2, 1937, beschrieben worden; er hat zwar nichts mit sog. Radiusdefekt zu tun, ist aber insofern bemerkenswert, als es sich ebenfalls um einen cong. Strahlmangel handelt, nämlich um einseitigen Ulnamangel bei gleichzeitig bestehender Humero-Radial-Synostose. Plücker beschreibt einen ähnlichen Fall von einem 24jährigen Mann, der eine Ankylose des Radius mit dem Humerus im Ellenbogengelenk hatte bei gleichzeitig bestehender Verkümmerung der Ulna. Die Hand steht in Klumphandstellung fixiert.

In dem von A. Frank beschriebenen Fall handelt es sich um eine spitzwinklige Verknöcherung des Humerus mit dem Radius des linken Armes bei ulnarem Strahlmangel. Der linke Arm ist sehr verkürzt im Verhältnis zum

[1]) Vgl. dazu: Gg. B. Gruber, „Sirenoide Fehlbildungen" in Schwalbe u. Gruber, Morphol. d. Mißbildungen, 3. Teil, 1. Abteilung, S. 559; Abb. 226.

rechten, die Muskulatur des linken Vorderarms ist nur schlecht ausgebildet. Wie aus dem Röntgenbild zu sehen ist, fehlt die Ulna vollständig, der Radius ist leicht konkav nach der ulnaren Seite des Unterarmes gebogen, zeigt in seiner Knochenstruktur keine pathologischen Veränderungen. Der Ulnamangel macht sich an der Hand insofern bemerkbar, daß nur der Daumen und der 2. Finger vollständig zur Anlage gekommen sind, während die anderen drei fehlen. Der Metacarpus und Carpus sind jeweils durch Verschmelzung ihrer Anteile ausgezeichnet. Von einer Klumphandstellung der linken Hand ist nichts zu sehen, rechter Arm und rechte Hand sind wohlgebildet.

Eine kurze Tabellenübersicht dieser Fälle.

Fall	Geschlecht	Mangel	Seite	Art	sonstige Mißbildungen
I	männlich	Radius	links	partiell	keine; keine Klumphand
II	männlich	„	beiderseits	total	Syndaktylie, Mangel der Daumen, Arhinencephalie, doppelseitige Lippen-, Kiefer- und Gaumenspalte. Klumphand
III	weiblich	„	beiderseits	total	Klumphand, Daumenmangel, Mißbildung der linken Ohrmuschel.
IV	Zwitter	„	beiderseits	partiell	Klumphand, Klumpfuß, Hermaphroditismus masculinus tubularis, Defekt im Ventrikelseptum, Meckel'sches Divertikel, Dysmorphie der Milz mit Nebenmilz.
V	weiblich	„	rechts	total	Klumphand. Fehlen von 2 Fingern, Kraniochisis, Rachischisis cervicalis, thorakalis und lumbalis posterior, Fehlen der oberen 3 Rippen, Aplasie der rechten Niere und Ureter, Hypoplasie der rechten Lunge, Atresie des oberen Oesophagus, 2 Nebenmilzen.
VI	nicht angegeben	„	beiderseits	total	Klumphand, einseit. Daumenmangel (links), rechts Daumenrudiment.
VII	weiblich	„	beiderseits	total	Klumphand, Daumenrudiment, Defekte der Wirbelkörper im Bereich d. Brustwirbelsäule, Fehlen d. oberen Rippen, Anencephalie, Kraniorachischisis parieto-occipito-cervico-dorsalis Kyphoskoliose.
VIII	nicht angegeben	„	rechts	total	Fehlen der Wirbelkörper der oberen Halswirbel, Sympus, Nabelbruch, Klumphand.
IX	nicht angegeben	„	beiderseits	total	Daumenrudiment links, Daumenmangel rechts, Anencephalie, Rachischisis cervicalis, Klumphand.
X	männlich	Ulna	links	total	Keine Klumphand, Humero-Radialsynostose.

Vergleicht man diese Tabelle mit der Statistik von Herschel, so zeigt sich, daß auch hier nur eine ganz geringe Anzahl, nämlich nur ein Fall, ohne sonst irgendeine Abnormität einhergeht. Zwar bezieht sich jenes Vorkommnis nicht auf einen lebenden Menschen wie die drei Fälle von Herschel, aber das Kind ist auch nicht infolge Lebensunfähigkeit durch Abnormität einzelner Organe gestorben, sondern unter den Erscheinungen von Kreislaufstörungen.

Sonst verteilt sich der Radiusmangel in meinem Beobachtungsgut folgendermaßen:

Beiderseitiger Mangel	6
linksseitiger Mangel	1
rechtsseitiger Mangel	2
partieller Mangel	2
totaler Mangel	7

In zwei Drittel der Fälle findet sich also die Abnormität auf beiden Seiten, das andere Drittel verteilt sich auf die linke und rechte Seite. Der totale Radiusmangel überwiegt den partiellen, wie auch Kirmisson das weit häufigere Vorkommen des totalen Mangels betont hat.

Wie aus der Tabelle zu ersehen ist, gehören die Abnormitäten, die mit Radiusmangel vergesellschaftet sind, hauptsächlich der Kategorie der Hemmungsmißbildungen an, wozu man nach Foerster auch die Spaltbildungen, Atresien und Verschmelzungen rechnen darf. Es überwiegen wie auch bei Herschel's Statistik die Deformitäten des Knochensystems.

Fall IV ist insofern von besonderer Bedeutung, als es sich um unvollständigen Radiusmangel an beiden Armen ein und derselben Frucht handelt, ein Vorkommnis, das bisher in der Literatur noch keine Erwähnung gefunden hat.

Leider läßt dies schöne Beobachtungsgut keinen unbedingten Schluß auf die erbbedingte Natur der Erscheinung des Radiusmangels zu. Aber mittelbar läßt sich doch auch hier über die endogene Ursache dieser Mißbildung einiges aussagen. Die Vereinigung mit anderen Fehlern, z. B. mit Lippen-, Kieferspalten oder mit sog. freiem Gekröse, sprechen durchaus für die angeborene Bildung. Auch lassen Parallelerscheinungen der Speiseröhrenatresie, der Rachischisis oder der Sirenenbildung nur den Schluß auf eine endogen wirkende Veranlassung zu. Man wird sogar sagen können, daß diese Eigenart der Entwicklung in recht frühem Zeitpunkt ihren Anfang genommen haben mag. Da gerade Lippen-, Kiefer- und Gaumenspalten zu den vererbbaren Erscheinungen zählen, fällt ein gewisses Wahrscheinlichkeitsgewicht im Sinne einer vererbbaren Erscheinung auch auf den Radiusmangel, wenn auch natürlich, wie oben schon angedeutet, bis heute größere Familienbeobachtungen in dieser Hinsicht noch fehlen.

Zusammenfassung.

Nach kurzer Schilderung des Wesens und der Anschauung über den Radiusmangel werden zehn einschlägige Beobachtungen mitgeteilt. Begleitende andersartige Fehlbildungen machen die endogene Natur des Radiusmangels wahrscheinlich. Familiäres Vorkommen entsprechender Fehler ist von Joachimsthal gemeldet, weitere Belege für die Vererbbarkeit der Talipomanus sind, soweit ich ermessen kann, nicht beigebracht, aber wünschenswert. Rein theoretisch dürfte es sich auch hier um eine rezessive Vererbung handeln.

Schrifttum.

Ammon, F. A.: Die angeborenen chirurg. Krankheiten des Menschen. Die chirurgische Pathologie in Abbild. 1. Teil. Verlag v. Fr. A. Herbig, Berlin, 1839, S. 101, Tab. XXIII, Fig. 1—4.

Aschner, B. u. Engelmann, G.: Konstitutionspathologie in den med. Spezialwissenschaften. Hft. 3: Erbbiologie des peripheren Bewegungsapparates. Verlag v. Julius Springer, Wien u. Berlin, S. 54 u. 215.

Aschoff, L.: Patholog. Anatomie, Lehrbuch für Studierende u. Ärzte. 8. Aufl. 1. Teil, Allgem. Pathol. Anat. Jena 1936.

Axhausen, G.: Zur operativen Behandlung von Klumphand und Knickfuß bei bestehendem Knochendefekt (Radium- resp. Fibuladefekt). Arch. für klin. Chirurgie, Bd. 111, Hft. 2, Verlag v. August Hirschwald, Berlin 1918, S. 621.

Blenke, A.: Ein Beitrag zur sog. Klumphand. Zeitschrft. f. orthopädische Chirurgie, Bd. 12. Verlag v. F. Enke, Stuttgart 1904, S. 380.

Ehrlich, N.: Untersuchungen über die cong. Defekte u. Hemmungsbildungen der Extremitäten. Arch. f. pathol. Anatomie u. Physiologie u. klin. Medizin v. R. Virchow. Bd. 100, Verlag v. G. Reimer Berlin, 1885, S. 107.

Eschricht: Über fötale Krümmungen, namentlich in Bezug auf die Bedeutung der angeborenen Verdrehungen der Bauchglieder. Deutsche Klinik, Nr. 44. Verlag v. G. Reimer, Berlin 1851, S. 467.

Foerster, A.: Die Mißbildungen des Menschen. Verlag v. Fr. Mauke, Jena 1865, S. 1.

Gruber, Gg. B.: Mißbildungen in Aschoffs Lehrbuch der pathol. Anat. 8. Aufl., Jena 1936, S. 289.

Gruber, W.: Über cong. Radiusmangel. Arch. für patholog. Anat. u. Physiologie u. klin. Medizin v. R. Virchow. Bd. 2, Heft 2. Verlag v. G. Reimer, Berlin 1865, S. 211.

— Über cong. unvollständigen Radiusmangel. Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. u. klin. Medizin. R. Virchow, Bd. 40, Hft. 3 u. 4. Verl. v. G. Reimer, Berlin 1867, S. 427.

Gurlt, E.: Beiträge zur vergleichenden patholog. Anat. der Gelenkkrankheiten. Spezieller Teil angeb. Mangel des Radius mit Klumphand. Verl. v. G. Reimer, Berlin 1853, S. 351.

Goldmann, Edwin, E.: Beiträge zur Lehre von den Mißbildungen der Extremitäten. Beiträge zur klin. Chirurgie Bd. 7. Verlag der H. Laupp'schen Buchhandlung, Tübingen 1891, S. 239.

Haudeck, M.: Zur Ätiologie der angeb. Klumphand ohne Defektbildung. Zeitschrft. für orthopäd. Chirurgie Bd. 16. Verlag v. F. Enke, Stuttgart 1906, S. 342.

Herschel, W.: Beitrag zur Casuistik und Theorie des cong. Radiusdefektes. Inaug.-Diss. Kiel 1878.

Hohmann, G.: Zur Ätiologie u. Pathologie v. Klumphand u. Klumpfuß. Zeitschrift f. orthop. Chirurgie Bd. 19, H. 3 u. 4. Verlag v. F. Enke, Stuttgart 1908, S. 518.

Joachimsthal, G.: Atlas der normalen und pathol. Anatomie in typischen Röntgenbildern: Die angeb. Verbildung der oberen Extremitäten. Verlag v. Lukas Gräfe u. Sillem, Hamburg 1900, S. 11, Figur 10. Tab. III, Figur 1 u. 2.

Kirmisson, E.: Traite des Maladies Chirurgicales d'origine congenitale. Masson et Cie., Editeurs libraires de l'Academie de Medizine 120, Boulevard Saint-Germain, Paris 1898, S. 457.

Kümmel, W.: Die Mißbildungen der Extremitäten durch Defekt, Verwachsung und Überzahl. Biblioth. Med. Abt. E., Heft 3, Verlag v. Th. G. Fischer & Co., Kassel 1895, S. 1—11 u. S. 33.

Marchand: Mißbildungen. Realencyklopädie der ges. Heilkunde, 4. Aufl. v. Urban u. Schwarzenberg, Berlin u. Wien 1910, S. 847.

Mau, C.: Ein Fall von cong. Radiusdefekt mit Ersatz des fehlenden Radius durch eine 2. Ulna. Münchner Med. Wochenschr., Heft 32, Verlag v. J. Lehmann, München 1921, S. 1034.

— Referat über einen weiteren Fall von Doppelbildung der Ulna bei fehlendem Radius. Zeitschr. f. orthop. Chirurgie, Bd. 42, Verlag v. F. Enke, Stuttgart 1922, S. 355.

Otto, Ad. Wilhelm: Monstrorum sexcentorum descriptio anatomica. — Verlag v. Ferd. Hirt. 1841; Tab. XVI, Fig. 11 u. 12. Tab. XVII, Fig. 1—3.

Petersen, O.: Partieller Radiusmangel bei einem syphil. Manne. — St. Petersburger Med. Wochschr. H. 47, 1880, S. 383; Verlag der kaiserl. Hofbuchhandlung H. Schmitzdorff (K. Röttger, Petersburg).

Ploss-Bartels: Das Weib in der Natur- und Völkerkunde. Bd. 1. Verlag v. Th. Grieben (L. Fernau), Leipzig 1887, S. 504.

Plücker: Bericht über einen 24-jähr. Mann, der eine erhebliche Mißbildung beider oberen Extremitäten aufweist. Zentralbl. f. Chirurgie, Nr. 46, Jg. 25, 1898, S. 1151.

Restemeyer: Eine Mißbildung der Hand und des Unterarmes infolge Doppelbildung der Ulna bei fehlendem Radius. — Ztschr. f. Chirurgie, Bd. 155, H. 1 u. 2. Verlag v. F. C. W. Vogel, Leipzig 1920, S. 120.

Rosenfeld, L.: Zur Statistik der Deformitäten. Ztschr. f. orthopäd. Chirurgie Bd. 10, H. 3. Verlag v. F. Enke, Stuttgart 1902, S. 423.

Rosenkranz: Über cong. Kontrakturen der oberen Extremitäten. — Ztschr. f. orthopäd. Chirurgie, Bd. 14. 1905, S. 59. Verlag v. Ferd. Enke, Stuttgart.

Schmidt, O.: Über eine bisher nicht beobachtete Form von partiellem Radiusdefekt. — Ztschr. f. orthopäd. Chirurgie, Bd. 2. H. 1 u. 2, 1893, S. 59.
Vogt, P.: Deutsche Chirurgie. Lief. 64: Die chirurg. Krankheiten der oberen Extremitäten, Verl. v. F. Enke, Stuttgart 1881, S. 177.
Wiedersheim, R.: Das Gliedmaßensskelett der Wirbeltiere. Verlag von G. Fischer, Jena 1892, S. 242.
Zengerly: Beitrag zur Lehre von Klumphand. Inaug.-Diss. Würzburg 1894.

Lebenslauf.

Als Sohn des Studienrats Dr. Ernst Krückemeyer und dessen Ehefrau Änne, geb. Huiffner, wurde ich am 22. Oktober 1913 zu Einbeck (Hann.) geboren. Nach dreijährigem Besuch der Volksschule kam ich Ostern 1923 auf das Realgymnasium in Einbeck, an dem ich Ostern 1932 die Reifeprüfung ablegte. Anschließend widmete ich mich dem Studium der Medizin in Marburg a. d. Lahn, wo ich nach dem S.-S. 1934 mein Physikum bestand, weiter studierte ich in München, Freiburg i. Br., Kiel und Göttingen, wo ich im Herbst 1937 mein medizinisches Staatsexamen abgelegt habe.